UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1944-1945. — N° 104

# CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DU SYNDROME PUPILLAIRE D'ADIE (PUPILLE TONIQUE)

## THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

*présentée et soutenue publiquement le Lundi 14 Mai 1945*

PAR

**Paul-Albert-Arsène JOUSSEAUME**

Interne de l'Hôpital Saint-Louis de La Rochelle

**Né à SAINTE-MARIE (Charente), le 3 Juin 1920**

**Examinateurs de la Thèse**

MM. BEAUVIEUX, professeur ..... *Président*

JOULIA, professeur .....

DE GRAILLY, professeur ..... *Juges.*

FONTAN, professeur .....

BORDEAUX

IMPRIMERIE LIBRAIRIE DELMAS

6, Place Saint-Christoly, 6

1945

JOUSSEAUME (Paul-Albert-Arsène)

Contribution à l'étude du syndrome pupillaire d'Adie (pupille tonique). — Bordeaux, Delmas, 1945. In-8°, 44 p.

(*Thèse Médec. Bordeaux. 1944-1945. N° 104.*)

JOUSSEAUME (Paul-Albert-Arsène)

Contribution à l'étude du syndrome pupillaire d'Adie (pupille tonique). — Bordeaux, Delmas, 1945. In-8°, 44 p.

(*Thèse Médec. Bordeaux. 1944-1945. N° 104.*)

JOUSSEAUME (Paul-Albert-Arsène)

Contribution à l'étude du syndrome pupillaire d'Adie (pupille tonique). — Bordeaux, Delmas, 1945. In-8°, 44 p.

(*Thèse Médec. Bordeaux. 1944-1945. N° 104.*)

JOUSSEAUME (Paul-Albert-Arsène)

Contribution à l'étude du syndrome pupillaire d'Adie (pupille tonique). — Bordeaux, Delmas, 1945. In-8°, 44 p.

(*Thèse Médec. Bordeaux. 1944-1945. N° 104.*)

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1944-1945. — N° 104

# CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DU SYNDROME PUPILLAIRE D'ADIE (PUPILLE TONIQUE)

## THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

*présentée et soutenue publiquement le Lundi 14 Mai 1945*

PAR

**Paul-Albert-Arsène JOUSSEAUME**

Interne de l'Hôpital Saint-Louis de La Rochelle

**Né à SAINTE-MARIE (Charente), le 3 Juin 1920**

**Examinateurs de la Thèse**

MM. BEAUVIEUX, professeur ..... *Président*

JOULIA, professeur ..... *Juges.*

DE GRAILLY, professeur ..... *Juges.*

FONTAN, professeur ..... *Juges.*

BORDEAUX

IMPRIMERIE LIBRAIRIE DELMAS

6, Place Saint-Christoly, 6

1945

# FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

**DOYEN : M. DUPÉRIÉ.**

**ASSESSEUR : M. LABAT.**

**PROFESSEURS HONORAIRES :**

M. DENIGÈS, BEILLE, DUPOUY, A. MANDOUL, PETGES, GUYOT.
ABADIE, ROCHER, LANDE, DUVERGEY, CARLES.

**PROFESSEURS :**

| | MM. | | MM. |
|---|---|---|---|
| Clinique médicale | N. | Zoologie et parasitologie | R. SIGALAS |
| id. | DUPÉRIÉ. | Médecine expérimentale | N. |
| Clinique chirurg. et gynécol. | JEANNENEY. | Clinique ophtalmologique | BEAUVIEUX. |
| Clinique chirurgicale | PAPIN. | Clinique chirurg. inf. et orthop. | LOUBAT. |
| Clinique d'accouchements | RIVIÈRE. | Clin. des maladies infectieuses | DAMADE. |
| Anatomie pathol. et microsc. clin. | DE GRAILLY. | Chimie biologique et médicale | MACHEBŒUF. |
| Anatomie | VILLEMIN. | Physique méd. et pharmaceutique. | N. |
| Anatomie générale et histologie. | G. DUBREUIL. | Méd. col. et clin. mal. exotiques. | BONNIN. |
| Hygiène | LEURET. | Clin. malad. cutanées et syphilit. | JOULIA. |
| Médecine légale et déontologie | DERVILLÉE. | Clin. des mal. des voies urinaires. | DARGET. |
| Electroradiol. et clin. d'él. médic. | RÉCHOU. | Clin. mal. nerveuses et mentales. | DELMAS-MARSALET. |
| Chimie | CHELLE. | Clin. d'oto-rhino-laryngologie | N. |
| Botanique et matière médicale | GOLSE. | Toxicologie et hygiène appliquée. | LABAT. |
| Pharmacie | VITTE | Hydrologie thérap. et climatol. | CREYX. |
| Physiologie | FABRE. | Clinique odonto-stomatologique. | DUBECQ. |
| Clin. méd. des mal. des enfants. | FONTAN. | | |

PÉRY (Obstétrique). PERRENS (Maladies mentales). CHARRIER (Chirurgie générale).
FAUGÈRE (Obstétrique).

**AGRÉGÉS EN EXERCICE :**

| | MM. | | MM. |
|---|---|---|---|
| Anatomie | DUFOUR. | Chirurgie générale | POUYANNE. |
| Physiologie | FRANCK. | Obstétrique | N. |
| Médecine générale | PIÉCHAUD. | id. | MAHON. |
| id. | N. | Ophtalmologie | N. |
| id. | N. | Oto-rhino-laryngologie | DESPONS. |
| id. | BROUSTET. | Dermatologie et syphiligraphie | N... |
| id. | N. | Physique médicale | N... |
| id. | SARIC. | Chimie gén. pharm. et toxicol. | CASTAGNOU. |
| id. | DUBARRY. | Histoire natur. pharmaceutique | GIRARD. |
| Chirurgie générale | N. | Pharmacie | MESNARD. |
| id. | MASSÉ. | id. | N. |
| id. | N. | Histoire natur. méd. et parasitol. | R. MANDOUL. |
| id. | MAGENDIE. | | |

COURS COMPLÉMENTAIRES :

| | MM. | | MM. |
|---|---|---|---|
| Médecine opératoire | MASSÉ. | Chimie minérale | CASTAGNOU. |
| Accouchements | MAHON. | Botanique | GIRARD. |
| Puériculture | FAUGÈRE. | Cryptogamie | GIRARD. |
| Zoologie et parasitologie | R. MANDOUL. | Pharmacie galénique | MESNARD. |
| Urologie | N... | Bactériologie | MOUREAU. |
| Législation pharmaceutique | POPLAWSKI. | Physiologie | Mlle ROUGIER. |
| Ophtalmologie | N. | Chimie biologique | TAYEAU |
| Anatomie | J. BEAUVIEUX | Parasitologie et biologie appliqu. | PAUTRIZEL. |

*Le Secrétaire de la Faculté :* ROUGERIE.

---

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

A MON PERE — A MA MERE

Bien faible témoignage de ma reconnaissance et de ma grande affection.

---

A MA GRAND-MERE

---

A MA SŒUR — A MON BEAU-FRERE

---

A MON FRERE

---

A TOUTE MA FAMILLE

---

A MES AMIS

A MES MAITRES DE L'HOPITAL SAINT-LOUIS
DE LA ROCHELLE :

MONSIEUR LE DOCTEUR A. BERAUD

MONSIEUR LE DOCTEUR DROUIN

MONSIEUR LE DOCTEUR P. TROCMÉ

MONSIEUR LE DOCTEUR PETRIGNANI

Dont je conserve un excellent souvenir, leur grande érudition et leur grande bienveillance ont rendu mon internat auprès d'eux à la fois instructif et agréable.

---

A NOS MAITRES DE LA FACULTE DE MEDECINE
DE BORDEAUX

Hommages respectueux.

---

A MES JUGES

A Monsieur le Docteur Paul-François PESME

*Médecin oculiste des Hôpitaux,*
*Chef du service d'ophtalmologie de l'Hôpital des Enfants.*

Qui a bien voulu m'inspirer le sujet de ce travail et m'aider dans son accomplissement. Je suis heureux de lui en exprimer ici ma vive gratitude.

## A NOTRE PRESIDENT DE THESE

### Monsieur le Professeur J. BEAUVIEUX

*Professeur de clinique ophtalmologique à la Faculté de médecine de Bordeaux,*
*Ophtalmologiste des Hôpitaux,*
*Chevalier de la Légion d'honneur,*
*Officier de l'Instruction publique.*

Qui a bien voulu s'intéresser au sujet de notre thèse et qui nous a fait le très grand honneur d'en accepter la présidence.

# CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DU

# SYNDROME PUPILLAIRE D'ADIE

## (PUPILLE TONIQUE)

## INTRODUCTION

Bien que signalée avant le travail d'Adie en 1932, la pupille tonique, associée à des troubles réflexes tendineux, n'a pris sa véritable identité nosologique qu'à partir de cette date, et le syndrome mérite bien de porter le nom de celui qui l'a décrit avec autant de netteté, de précision et d'autorité pour la première fois.

Il est curieux de voir que depuis le travail princeps et fondamental d'Argyll-Robertson en 1868, on avait peu remarqué cette forme insolite de trouble pupillaire qui rappelait le signe fameux d'abolition du réflexe photomoteur direct, et que ce soit également un médecin anglais qui attache son nom à cette nouvelle forme clinique d'anisocorie. Car ce qui fait l'intérêt primordial de ce syndrome, c'est qu'à un examen rapide et superficiel de l'état des pupilles, il peut en imposer pour un signe d'Argyll-Robertson avec toute la gravité pronostique que renferme ce diagnostic, surtout après toute la valeur que lui a reconnu Babinski.

Or, comme le signale Adie de suite avec force, il ne s'agi-

rait pas d'un trouble syphilitique, mais d'une affection spéciale d'une véritable entité clinique nouvelle de pronostic bénin tant local que général.

Toute la question est là. Dans ces dernières années, quelques auteurs ont voulu soutenir l'origine spécifique du syndrome, en montrant qu'il s'agissait de formes atténuées, larvées, héréditaires. On a même publié une observation excessivement rare puisque d'après nos recherches elle serait unique, d'un cas absolument typique et au complet d'origine syphilitique non douteuse.

Or, les observations du syndrome d'Adie sont excessivement rares. Notre maître le docteur Pesme a pu en recueillir 3 cas seulement sur 4.000 examens ophtalmologiques pratiqués au moment de l'incorporation sur des hommes entre 25 et 30 ans. Ces 4.000 examens oculaires ont été demandés après un premier triage médical portant sur un groupement d'environ 40.000 hommes.

M. Pesme n'en a pas rencontré d'autre depuis cette époque (1940). M. le Professeur Beauvieux, que nous remercions tout particulièrement ici, nous a communiqué qu'il en a observé de très rares cas.

C'est pourquoi nous avons pensé qu'il était utile, étant donné cette extrême rareté, de réunir tous les cas qui ont été observés pour vérifier l'opinion d'Adie sur la nature non spécifique de son syndrome et de sa bénignité.

D'autre part, nous nous sommes efforcé, avec les moyens assez réduits dont nous disposons actuellement, de réunir tous les cas publiés depuis le travail princeps d'Adie.

Notre travail comprendra donc : l'historique de la question, la description clinique à propos de laquelle nous donnerons nos observations originales. Nous rappellerons les doctrines pathogéniques et nous insisterons plus particulièrement sur l'étiologie qui sera le centre de notre contribution à l'étude de ce syndrome.

Nous résumerons dans nos conclusions l'opinion à laquelle nous sommes arrivé après l'étude des travaux publiés antérieurement et celle de nos observations.

## CHAPITRE PREMIER

## HISTORIQUE

En 1901, Piltz signale le premier des réactions pupillaires toniques. En 1902, Strassburger et Saenger étudient la réaction tonique des pupilles.

Donath propose le mot de bradycorie. D'autres auteurs étrangers et français citent des observations personnelles avec Rothmann, Dimmer et Magelot.

Behr, en 1921, fait observer que la pupillotonie est le plus souvent unilatérale dans 80 p. 100 des cas.

La question est reprise surtout par Weill et Reys à propos d'un cas personnel en 1926.

Forster Moore, Morgan et Symonds, Gordson Holmes, réunissent un certain nombre d'observations où des troubles pupillaires voisinaient avec une aréflexie tendineuse sans trace de syphilis.

Les manifestations du syndrome étaient donc bien connues avant les travaux d'Adie. Mais c'est lui qui, le premier, en 1932, définit les éléments fondamentaux de la pupillotonie accompagnés de l'aréflexie fréquente ostéo-tendineuse, et les groupa en un syndrome.

Après Adie, nombreux sont les auteurs tant français qu'étrangers, neurologistes qu'ophtalmologistes qui en ont rapporté des cas semblables et ont donné leur opinion sur l'origine et les causes de cette affection peu commune.

## CHAPITRE II

## OBSERVATIONS

### Observation I.

(Due à l'obligeance du Dr Pesme.)

*Syndrome d'Adie typique au complet avec sérologie négative.*

H... (Georges), 27 ans, soldat au dépôt 91, est appelé en janvier 1940. Au cours de la visite d'incorporation, le médecin est frappé par l'existence d'un mydriase unilatéral avec diminution de l'acuité visuelle et nous adresse cet homme pour décision le 23 janvier.

*Examen oculaire.* — L'anisocrie est des plus nettes. La pupille droite est en mydriase et présente une ouverture de 6 mm., avec légère déformation oblique ovalaire selon l'axe 10 heures-4 heures. La pupille gauche est normale comme forme et comme dimension (3 mm.).

*Examen des réflexes pupillaires.* — A. Pupille droite :

*a*) Réflexe photomoteur direct : La pupille, en mydriase moyenne, paraît insensible soit à la lumière du jour, soit à la lumière artificielle, quant on procède selon la technique habituelle. Son ouverture paraît constante.

*b*) Réflexe photomoteur consensuel : Dans cette recherche, la pupille paraît insensible.

*c*) Réflexe à l'accommodation-convergence : Le réflexe existe mais se manifeste avec un certain retard, une certaine lenteur. La pupille met 5 à 6 secondes à se contracter et se rétrécit davan-

tage que sa congénère. La décontraction est encore plus longue et 25 à 35 secondes sont nécessaires pour réaliser l'ouverture normale moyenne.

*d*) Insensibilité relative de la pupille. Si l'on a soin d'obscurer préalablement la pupille dans une chambre noire pendant 20 à 30 minutes, elle se contracte très nettement dès que le malade revient à la clarté du jour.

*e*) Réflexe à l'accomodation seule : La pupille se contracte avec une certaine lenteur.

Réaction de Piltz-Wesphal : Dans la contraction forcée des paupières, la pupille se contracte énergiquement et son rétrécissement est plus accentué que celui de sa convergence. Elle met environ 30 à 40 secondes à se décontracter, c'est-à-dire plus lentement que lors du rétrécissement à l'accommodation-convergence.

Réflexe à la douleur. Paraît difficile à apprécier d'un côté comme de l'autre.

B. Pupille gauche : Normale à tout point de vue tant en ce qui concerne sa dimension moyenne que sa réflectivité.

Il y a donc très nettement myotonie pupillaire à droite, et uniquement de ce côté.

Examen du fond de l'œil : Aucune lésion à noter ni à droite ni à gauche.

*Examen de la réfraction.* — Du côté droit : Astigmatisme d'une dioptrie à 150° avec myopie de trois dioptries. La vision sans verres est de 1/10. Après correction de l'astigmatisme myopique composé, l'acuité visuelle monte à 4/10.

Du côté gauche : Astigmatisme de 1,50 conforme avec myopie de trois dioptries. La vision sans verres est de 1/10; elle monte à 6/10 après correction. Ce malade n'avait jamais porté de verres jusqu'alors.

*Motricité extrinsèque.* — Pas de diplopie spontanée ni au verre rouge; pas de nystagmus.

*Epreuve des collyres.* — Epreuve de l'atropine à 1/100. La dilatation est rapide et régulière en 20 minutes.

*Examen général.* — Rien à signaler du côté pulmonaire ou circulatoire, ni du côté rénal. Urines de composition normale, sans sucre ni albumine. Légère atrophie testiculaire gauche, consécutive à orchite ourlienne.

*Examen du système nerveux.* — Nous avons confié cet examen à M. le docteur Baruk, médecin des hôpitaux d'Angers. Celui-ci a noté les points intéressants suivants :

— abolition des réflexes rotuliens et achilléens;
— abolition des réflexes crémastériens gauches;
— cutané plantaire faible en extension;
— abdominaux normaux;
— pas de Romberg, démarche normale. Pas de troubles psychiques. En somme, au point de vue neurologique, aréflexie tendineuse partielle.

*Examens sérologiques.* — Bordet-Wassermann dans le sang négatif. Nous avons fait une ponction lombaire, qui a ramené un liquide clair eau de roche avec 8 éléments lymphocytaires par millimètre cube. La réaction de Bordet-Wassermann dans le liquide céphalo-rachidien s'est montrée négative.

Voici donc une observation tout à fait typique correspondant au syndrome complet décrit par Adie avec pupille tonique, aréflexie tendineuse et réactions syphilitiques négatives dans le sang et le liquide céphalo-rachidien.

### Observation II.

(Due à l'obligeance du Dr Pesme.)

*Syndrome atypique comportant une myotonie pupillaire typique sans aréflexie tendineuse avec sérologie négative.*

B..., 26 ans, C. O. D. P. Nous est envoyé à la consultation le 18 janvier par le médecin du corps, pour mydriase avec troubles visuels.

Anisocorie. La pupille droite est en dilatation moyenne

(6 mm.) et légèrement décentrée en haut et en dedans. Pupille gauche d'ouverture normale.

*Réflectivité.* — A. Réflexe photomoteur direct : Inertie complète dans les conditions habituelles d'examen; réflexe consensuel, idem.

B. Réflexe à l'accommodation-convergence : La pupille se contracte très lentement en 15 secondes. La décontraction est encore plus longue, 30 secondes.

C. Accommodation : Un peu touchée. Temps perdu entre le passage de la vision de près et la vision de loin, et *vice versa*.

*Pupille gauche.* — Ouverture normale, 3 mm. Réflectivité normale, mais hippus très net, très visible à la lampe à fente.

Examen du fond d'œil : Aucune lésion au niveau du fond d'œil.

*Examen de l'acuité visuelle.* — A droite, astigmie de 0,50 inverse. Vision de 7/10 sans verres, et de 20/10 (optotypes de Marquez) avec 90°—0,50.

*Examen général.* — Rien du côté pulmonaire et cardio-vasculaire. Urines de composition normale, sans sucre ni albumine.

*Examen du système nerveux.* — Cet examen a été pratiqué par le Docteur Baruk, des hôpitaux d'Angers. Pas de céphalées. Pas de Romberg. Réflexes rotuliens et achilléens normaux. Plantaires en flexion. Crémastériens et abdominaux normaux. Pas de troubles psychiques. Marche normale.

*Examens sérologiques.* — Réaction de Bordet-Wassermann négative dans le sang et le liquide céphalo-rachidien.

*Antécédents.* — Rien de particulier à signaler dans les antécédents personnels ou collatéraux. Appartient à une famille nombreuse de 8 enfants, parents encore vivants et bien portants. Personne ne présente de trouble pupillaires.

En somme, forme atypique admise par Adie, constituée par une myotonie pupillaire sans aréflexie, avec réactions syphilitiques négatives dans le sang et le liquide céphalo-rachidien.

Observation III.

(Due à l'obligeance du Dr Pesme.)

*Syndrome atypique comportant une myotonie pupillaire typique sans aréflexie tendineuse avec sérologie faiblement positive.*

B... (Fernand), 39 ans, de Montagne-sur-Gironde.

*Examen le 6 janvier 1940.* — On est frappé par l'anisocorie par mydriase du côté gauche; cette mydriase varie dans la journée. A droite, ouverture pupillaire normale de 3 mm. A gauche, ouverture de 7 mm. De plus, la pupille est irrégulière, en forme de poire à l'extrémité supérieure.

*Examen des réflexes pupillaires :*

A. Réflexe photomoteur direct :
du côté droit : réflexe normal et vif;
du côté gauche : dans les mêmes conditions d'éclairage que la pupille droite, paraît insensible.

B. Réflexe photomoteur consensuel : normal à droite. Pupille insensible à gauche.

C. Réflexe à l'accommodation-convergence : du côté droit, normal; à gauche, le réflexe existe mais se manifeste avec une grande lenteur. La pupille met 6 secondes à se contracter. Au maximum de la contraction, la pupille reste toujours un peu large (4 mm.). Par contre, la décontraction est excessivement lente. La pupille emploie une durée de 25 à 30 secondes pour reprendre son ouverture normale.

Insensibilité relative de la pupille : Après obscuration de 30 minutes, la pupille se contracte dès que le malade revient à la lumière du jour. Cette réaction est moins marquée si on maintient l'œil droit fermé.

Réaction de Piltz-Wesphal : La réaction est positive, mais peu intense.

Réaction à la douleur : Très difficile à apprécier d'un côté comme de l'autre.

Examen du fond d'œil : Rien à signaler pour l'œil droit comme pour l'œil gauche.

*Examen de la réfraction.* — Du côté droit : Astigmie conforme de 0,75. Acuité visuelle : 10/10 avec + 0,50.

Du côté gauche : Astigmie conforme de + 0,75. Acuité : 8/10, inaméliorable.

Motricité extrinsèque : Pas de diplopie.

*Epreuve des collyres.* — L'épreuve à l'atropine à 1/100. Pour la pupille gauche, dilatation maximum en 10 minutes.

*Examen général.* — Ce malade n'ayant pas été hospitalisé, nous n'avons pu faire un examen neurologique très détaillé. Mais cependant nous avons pu constater que ses réflexes tendineux au niveau des genoux et des tendons d'Achille étaient parfaitement conservés. Pas de trouble de la démarche; pas de Romberg; pas de troubles psychiques.

*Examen sérologique.* — Nous avons fait faire un examen du sang :

— la réaction de Bordet-Wassermann a été négative;
— la réaction de Meinicke, douteuse;
— la réaction de Kahn, nettement positive.

En somme, anisocorie permanente variable par mydriase du côté gauche. Pupille tonique se contractant lentement et se décontractant avec encore plus de lenteur. Le phénomène est surtout net pour le réflexe à l'accommodation-convergence. Cependant, au maximum de contraction, la pupille ne descend pas au-dessous de 3 à 4 mm. de diamètre.

## CHAPITRE III

## ASPECT CLINIQUE

Le syndrome d'Adie est très souvent une découverte d'examen, ses manifestations restant souvent discrètes quand elles ne manquent pas. Il faut du reste, pour déceler les troubles pupillaires caractéristiques; un examen ophtalmologique minutieux, et s'entourer de précautions indispensables; sans cela, comme au début, on conclut à un signe d'Argyll-Robertson, à un tabes syphilitique.

Affection rarement rencontrée, Alajouanine et Morax, en 1938, pouvaient en citer une centaine de cas, comprenant 78 femmes et 33 hommes. Le syndrome d'Adie a donc été plus fréquemment observé chez la femme, et surtout la femme jeune.

Le début est bien difficile à préciser. La plupart de ces malades n'accusent aucun trouble. Cependant, ils sont tout à fait particuliers quand ils existent.

Le sujet peut se plaindre d'une gêne de la vision qui apparaît lorsqu'il passe d'un endroit sombre à un endroit fortement éclairé ou lorsqu'il se produit des variations brusques dans l'intensité de l'éclairage, comme chez la malade de Barré et Mlle Helle.

D'autres fois, ce sont des douleurs à type de migraine et de céphalée qui déterminent le malade à consulter le médecin.

Assez souvent, ces troubles, illustrant bien le symptôme fonctionnel objectif, sont des troubles accommodatifs. Ceux-ci peuvent d'abord être isolés avant de s'accompagner des

anomalies pupillaires, et ils ont souvent disparu au moment où on constate le syndrome pupillaire.

Dans certains cas, les premiers troubles furent des douleurs dans les jambes, modérées, et non fulgurantes comme dans le tabes, ou bien des crampes dans les mollets.

Enfin, Alajouanine cite 9 cas où la pupille tonique s'est installée secondairement à une ophtalmoplégie interne totale d'apparition brusque (mydriase paralytique, paralysie de l'accommodation, intégrité de la musculature extrinsèque.

Toutefois, la gêne fonctionnelle n'est pas seule remarquée, l'inégalité pupillaire existante a pu frapper l'attention du malade devant une glace, ou de son entourage, ou du médecin au cours d'un examen.

Les éléments fondamentaux du syndrome d'Adie sont des troubles objectifs qui seulement permettent d'en conclure le diagnostic.

Ces troubles sont de deux ordres :

— troubles pupillaires;
— troubles ostéo-tendineux.

## I. — Troubles pupillaires.

Il est à remarquer que la pupille tonique est unilatérale dans la majorité des cas, 80 p. 100. Déjà se dégagent les premiers caractères de cette affection : Prédominance féminine, jeune âge des sujets, unilatéralité habituelle.

La pupille malade est très souvent en mydriase, ce qui entraîne une inégalité pupillaire, jamais en myosis, comme dans un signe d'Argyll-Robertson. Elle ne serait même jamais inférieure à 3 mm. (Behr).

L'intensité de la mydriase est variable d'un jour à l'autre, même d'une heure à l'autre, sans qu'on puisse préciser en rien les raisons de ces variations.

La forme de la pupille est, en général, régulière et circulaire; cependant, on peut rencontrer des pupilles irrégulières ovoïdes à grand axe horizontal ou vertical. Dans notre obser-

vation I, il existait une déformation oblique ovalaire, selon l'axe 10 heures-4 heures.

Un fait important doit être retenu : Jamais la pupille d'Adie n'est en myosis. Ceci est déjà un premier élément pour différencier la pupille myotonique du signe d'Argyll-Robertson.

Les caractères fondamentaux de la pupille tonique sont donnés par l'étude des réactions pupillaires à la lumière et à l'accommodation-convergence.

*a) Trouble du réflexe photomoteur.* — Au cours d'un examen médical ordinaire d'un sujet normal, la recherche du réflexe pupillaire à la lumière ne demande qu'une excitation lumineuse très courte pour obtenir une contraction immédiate de la pupille suffisamment nette, même si l'on opère dans une pièce peu sombre.

Pratiquer dans ces conditions l'examen d'une pupille tonique, on ne constate aucune modification de son diamètre. Le réflexe photomoteur semble aboli.

Mais cette abolition n'est qu'apparente dans bien des cas. En faisant précéder l'examen d'un séjour dans la chambre noire (15 minutes, par exemple), l'obscuration augmente la mydriase et rend le réflexe plus visible. D'autre part, en utilisant une lumière assez intense, brillante et diffuse, et en maintenant l'excitation lumineuse assez longtemps, au besoin en employant la lampe à fente et le miscroscope cornéen, et en observant la pupille pendant un temps qui ne sera pas inférieur à 20 ou 30 secondes, on remarquera la contraction pupillaire : Elle commence très lentement, d'une manière progressive, vermiforme. Elle peut être très complète, pouvant aller jusqu'à un myosis très accentué. La décontraction s'effectue avec autant de lenteur pour atteindre sa taille première.

Le réflexe consensuel photomoteur est aboli du côté de la pupille tonique, l'illumination du côté malade entraîne bien la contraction pupillaire de l'autre côté, mais l'inverse ne semble donner lieu à aucune contraction de la pupille tonique. Il est à prévoir que cette contraction lumineuse indirecte

n'est existante qu'en apparence seulement; il est difficile de mettre ce fait en évidence.

b) *Troubles de la réaction à la convergence.* — Le réflexe pupillaire à la convergence contient les caractères spéciaux qui constituent la partie essentielle du syndrome d'Adie. Cette réaction peut tarder à se produire, ne débutant pas immédiatement avec la convergence; d'autre part, elle demande pour aboutir le maintien d'une convergence énergique des globes oculaires (30 secondes).

Dans les cas typiques, le sujet fixe longuement et intensément un objet rapproché; quelquefois aussitôt, souvent après 10 à 20 secondes, la contraction s'effectue, lentement, progressivement, comme « si elle se faisait prier »; elle dépasse presque toujours celle du côté sain et peut devenir extrême, ponctiforme.

La décontraction qui suit la cessation de la convergence débute comme la convergence cesse, ou surtout après une période de latence variable. Elle est encore plus lente que la contraction.

Cette lenteur à la contraction et à la décontraction qui accompagne et fait suite à la convergence représente l'élément le plus typique de la pupillotonie. On lui a donné parfois le nom de bradycorie.

c) On constate souvent d'*autres anomalies* dans les réactions pupillaires.

1° La contraction pupillaire à la fermeture des paupières est également tonique lorsque cette réaction de Piltz-Westphal existe. En effet, chez un sujet normal, l'occlusion énergique des paupières produit un myosis très net suivi, à l'ouverture des paupières, d'une dilatation pupillaire. Au cours du syndrome d'Adie, on observe l'extrême lenteur de la dilatation consécutive à l'occlusion.

2° Behr a signalé dans 3 cas de ses observations et dans 1 cas de Markus qu'il existait des phénomènes d'hippus

pupillaire parallèlement à la pupille tonique, comme le font remarquer également Bergmark et Dressler.

3° L'action des collyres a été recherchée dans bon nombre d'observations. Les constatations ont été faites que la pupille tonique répond plus vite, et d'une manière plus ample qu'une pupille saine, sous l'action des collyres dilatateurs (atropine) et constricteurs (ésérine).

4° La dilatation pupillaire se produit aux excitations douloureuses périphériques.:

Ainsi on peut noter, à propos du syndrome d'Adie, le caractère exagéré des mouvements pupillaires, quel que soit l'excitant en cause : dilatation exagérée à l'obscurité, contraction exagérée pendant la convergence, dilatation exagérée quand la convergence cesse, contraction exagérée aux myotiques, dilatation exagérée aux mydriatiques.

Deux caractères primordiaux peuvent être relevés en dehors de la description du syndrome, et sur lesquels nous insistons :

— l'unilatéralité habituelle des troubles;

— surtout la mydriase permanente de l'œil atteint.

Parfois, il a été signalé des troubles oculaires en dehors des pupilles.

5° *Accommodation.* — Il s'agit quelquefois de paralysie complète ou subcomplète de l'accommodation, mais le plus souvent d'une modification qualitative de celle-ci, comparable à la contraction tonique de la pupille. Le trouble est noté souvent durant le relâchement, après avoir fixé un objet rapproché, l'image est nette seulement après quelques instants. Alajouanine ne l'a relevé que 18 fois sur 100 cas.

6° Certains auteurs ont remarqué une légère chute de la paupière supérieure de l'œil malade, mais bien rarement; d'autres rapportent des cas rarissimes d'atrophie irienne. Ce sont des troubles bien inconstants pour que nous les retenions.

*d*) L'*examen ophtalmologique complet* reste, dans la règle, négatif :

— la musculature extrinsèque est normale, il n'y a pas de diplopie;
— l'acuité visuelle est indépendante;
— le champ visuel est normal pour le blanc et les couleurs;
— le fond d'œil est normal.

### II. — Troubles des réflexes tendineux.

Le syndrome tendineux se surajoute aux troubles pupillaires pour donner le syndrome d'Adie typique. Dans les deux tiers des cas, il existe une abolition des réflexes ostéo-tendineux. Cette aréflexie intéresse en général les membres inférieurs. La perte du réflexe achilléen est la plus fréquente.

Parfois, l'atteinte est plus étendue; elle intéresse les quatre membres; elle n'a été relevée jusqu'ici que chez un malade de Valléry-Radot, de Pagniez, et chez 3 malades d'Adie.

Plus souvent, il s'agit d'une atteinte plus limitée, l'asymétrie n'est pas rare (trouble pupillaire se trouvant du côté opposé à l'aréflexie) (cas de Chavany).

La plupart du temps, il n'est question que de l'atteinte d'un seul réflexe du membre inférieur, l'achilléen en général.

L'examen neurologique ne révèle aucun autre signe important anormal. La recherche des symptômes d'une ataxie, de troubles cérébelleux, de modifications des diverses sensibilités s'avère constamment négative.

### Troubles généraux.

L'état général est toujours satisfaisant, les seuls troubles que l'on rencontre sont des troubles rattachés à la pathologie du sympathique : sensation de chaleur des membres, sensation de froid, frissons, engourdissement, palpitations, arythmies par période (J.-A. Barré).

André Thomas et Barré soulignèrent l'authenticité des troubles par l'étude du réflexe pilo-moteur et des épreuves de sudation qui apparurent troublés.

Un point capital est l'étude du sang et du liquide céphalo-rachidien. L'étude biologique, chimique et cytologique de ces deux milieux n'a révélé, dans la majorité des cas, aucune anomalie. Le Bordet-Wassermann et la réaction au benjoin colloïdal restent négatifs. Aussi la plupart des auteurs avec Adie et Guillain ont-ils nié la nature syphilitique de ce syndrome. Cependant, Alajouanine nous montre que l'étude du liquide céphalo-rachidien a été faite dans 45 cas sur 100, et 40 fois elle s'est montrée entièrement négative. Nous reprendrons cette question dans le chapitre de l'étiologie.

## CHAPITRE IV

## FORMES CLINIQUES

Le syndrome d'Adie se résume donc à deux éléments objectifs fondamentaux :

— l'extrême lenteur de la contraction et de la décontraction pupillaire dans les épreuves à la lumière et à la convergence;
— l'aréflexie tendineuse plus ou moins diffusée.

Déjà on peut admettre à priori différentes variétés qu'Adie a énumérées :

— pupille tonique isolée;
— pupille tonique atypique avec aréflexie tendineuse;
— pupille tonique atypique isolée;
— aréflexie tendineuse isolée.

1° *Pupille tonique isolée.* — Nous avons vu que la place des troubles des réflexes dans le syndrome d'Adie est très inégale. En général, un seul réflexe est atteint, l'achilléen; parfois même, dans un tiers des cas, les troubles ostéo-tendineux font complètement défaut. Le syndrome est d'ordre purement pupillaire, ayant les caractéristiques exposées plus haut dans la symptomatologie.

2° *Pupille tonique atypique isolée ou avec aréflexie ostéo-tendineuse :*

*a*) Le syndrome, unilatéral dans 80 p. 100 des cas, existe néanmoins des deux côtés. D'autres fois, la pupillotonie est très nette d'un côté, et est à peine ébauchée de l'autre.

*b*) Le trouble se manifeste par la lenteur de la seule décontraction consécutive à la contraction normale à la lumière et à la convergence.

*c*) Le réflexe photomoteur peut être réellement aboli, c'est la conservation des phénomènes pupillotoniques à la convergence qui nous permettra d'interpréter ces formes. Pour Adie lui-même, la pupille tonique est précisément caractérisée plutôt par la modalité de la contraction à la convergence que par les modifications du reflexe à la lumière.

*d*) Parfois, les pupilles ne réagissent ni à la lumière ni à l'accommodation : ce sont des pupilles fixées. Cette variété d'iridoplégie n'appartient nullement au syndrome d'Adie, qui suppose précisément l'existence d'une réaction pupillaire et son caractère myotonique. Cependant, il a été observé que cette pupille, rigide lors d'un examen, peut présenter des réactions toniques, comme l'inverse a pu se rencontrer.

3° *Aréfléxie tendineuse isolée.* — L'abolition seule des réflexes tendineux existe certainement en dehors de toute atteinte du système nerveux décelable par nos méthodes actuelles. Faut-il les rapprocher du syndrome d'Adie ? C'est bien improbable, bien que nous puissions établir que des hypothèses, en l'absence de tests biologiques caractéristiques et d'étiologie connue du syndrome d'Adie. D'ailleurs, dans la littérature, il n'a pas été publié à notre connaissance de cas où l'aréflexie tendineuse précédait ou suivait le syndrome pupillotonique.

Ainsi, nous réservons l'épithète de syndrome d'Adie aux seuls cas présentant une bradycinésie pupillaire, tonique, associée ou non à une aréflexie tendineuse.

## CHAPITRE V

## EVOLUTION

Le syndrome d'Adie a semblé pendant longtemps une affection chronique. Bien entendu, il est difficile de préciser la date de son apparition, puisqu'il peut ne s'accompagner d'aucun trouble fonctionnel. D'autres fois, si le malade ou l'entourage n'a pas remarqué un aspect anormal des pupilles, c'est à l'occasion d'un examen clinique fortuit que le syndrome est relevé. Actuellement, certains auteurs doutent de la fixité de l'affection. En effet, les observations manquent, telles que l'une de celles de J.-A. Barré comptant une évolution de dix-sept ans; au cours de cette longue période, le syndrome ne s'est en rien modifié. Les troubles paraissent ainsi persister indéfiniment, ne s'aggravant pas, ni ne s'améliorant pendant des années.

Cependant, certains auteurs ont observé des modifications à intervalles plus ou moins rapprochés.

Hartmann et Monier-Vinard rapportent le cas d'une pupille tonique qui, devenue aréflexique, revint à son premier état de tonicité; des injections de salicylate de soude avaient été pratiquées, il est vrai.

Garcin et Kipfer, à propos d'un malade atteint d'une néoformation de la base du crâne, nous montrent les variations de l'état d'une pupille, qui, à un moment, fut reconnue tonique.

A. Thomas considère la question ainsi. Il existe des pupillotonies consécutives à des ophtalmoplégies internes en particulier s'accompagnant d'aréflexies tendineuses, relevant d'une même cause qui représente des stades évolutifs, d'une

longue série de transformations de la pupille et de ses réflexes; cette cause, d'ailleurs, est souvent syphilitique. Mais nous avons vu que cette étiologie n'est pas à invoquer dans la majorité des cas représentant un syndrome d'Adie. A opposer au groupe précédent, il se trouve la plupart du temps des myotonies pupillaires de cause inconnue d'ailleurs qui ont un caractère fixe et durable.

D'après Alajouanine et Morax, la pupillotonie ne doit pas être considérée comme un trouble définitivement fixé; l'élément variable serait le trouble de la contraction pupillaire à la convergence. La pupillotonie ne pourrait représenter souvent que le stade régressif d'un trouble primitivement global et non le stade intermédiaire d'un trouble en train de se compléter.

Il n'est pas aisé de résoudre ce problème. Mais ce qui est certain, et d'ailleurs importe plus, c'est que cette affection doit être considérée comme bénigne pratiquement, hormis quand la syphilis est en cause rarement. Jusqu'ici, aucun cas n'a encore été signalé où des troubles graves se soient installés à la suite d'une pupillotonie.

En résumé, nous pouvons dire que l'évolution, si elle existe, est très lente et ne s'effectue pas forcément dans le sens d'une progression ou d'une aggravation.

## CHAPITRE VI

## PATHOGENIE

Elle est très discutée.

Adie reconnaissait que son syndrome était l'expression d'une « espèce unique de troubles de l'activité des oculo-moteurs ». Les troubles pupillaires seraient dus à une modification dans la fonction de la partie végétative du noyau du moteur oculaire commun.

L'abolition des réflexes serait également due à un trouble du système nerveux végétatif et se rapprocherait de l'aréflexie qu'on peut rencontrer dans la myasthénie, les myopathies, les paralysies familiales périodiques.

J.-A. Barré étend cette hypothèse et voit dans le syndrome pupillaire la traduction d'une altération du système neuro-végétatif, qui peut ne pas être entièrement localisée au niveau des noyaux de la III[e] paire, frappé qu'il était par l'ampleur parfois des manifestations sympathiques variées chez ses malades.

Guillain et Sigwald pensent autrement; d'après eux, il s'agirait d'une maladie infectieuse spéciale ou d'une intoxication atteignant les voies réflexes spinales et les centres réflexes de la calotte pédonculaire.

On a discuté des lésions du ganglion ciliaire. Garcin et Kipfer ont signalé une pupille tonique au cours d'une paralysie progressive du nerf moteur oculaire commun.

Récemment, Kehrer, suivi par Kennedy, ont posé la question de savoir si dans le syndrome d'Adie l'aréflexie est due à une lésion du paraxone réflexe dans la moelle épinière, commun dans le tabes et si la pupillotonie est due à une

lésion semblable au signe d'Argyll-Robertson, ou si l'association pupillotonie aréflexie est due à un foyer commun dans le mésocéphale. Discutant le problème longuement, il pense que la pupillotonie proviendrait d'une lésion de l'hypothalamus, ainsi que le prouverait le fait de lésion isolée de ce genre comme dans le pseudo-tabes hypophysaire.

Alajouanine et Morax, prêtant attention aux réponses des épreuves pharmacodynamiques, lancent cette hypothèse que la pupillotonie et ses réactions spéciales exagérées devrait être la conséquence d'une double libération de la pupille des influx nerveux qu'elle a normalement l'habitude de recevoir des centres dilatateurs hypothalamiques et des centres constricteurs (noyau d'Edinger Westphall). Cette double libération aurait pour conséquence un état d'hypersensibilité de la pupille vis-à-vis des excitations variées.

En somme, le problème demeure actuellement entier et mystérieux.

## CHAPITRE VII

## ETIOLOGIE

Si la symptomatologie du syndrome d'Adie nous est bien connue, sa cause véritable nous échappe bien souvent. La question importante à débattre est de savoir si l'affection est syphilitique ou non, quelle est la cause de cette affection neurotrope.

Adie lui-même et Guillain-Sigwald en France ont établi que le syndrome d'Adie n'était pas syphilitique et qu'il ne fallait pas les traiter par une thérapeutique spécifique inutile et peut-être nuisible. Leur opinion reposait sur le fait que, dans la plupart des cas, les malades atteints de cette affection n'étaient pas syphilitiques cliniquement ni biologiquement.

Depuis il a été publié des observations semblables :

— Coppez nous livre 3 cas de pupillotonie unilatérale avec aréflexies tendineuses, de cause non syphilitique.

— Alajouanine et Morax rapportent une observation de pupillotonie chez un malade atteint de sclérodermie, de cause non syphilitique.

— Fracassi et Marelli n'observent pas la syphilis dans 3 cas personnels.

— Burki envisage la question dans ce sens :

— pupillotonie primaire d'origine inconnue;

— pupillotonie symptomatique : cause toxi - infectieuse et traumatique;

— pupillotonie atypique où l'influence de la syphilis ne peut être niée.

Il conclut que ce syndrome autonome n'est pas syphilitique.

— Rost, de Berlin, cite 3 cas de pupillotonie avec aréflexie périphérique générale, de cause non syphilitique.

— Meignant et Thomas, en 1943, publient le cas d'un syndrome d'Adie, unilatéral avec aréflexie asymétrique du membre inférieur, de cause non syphilitique.

Dans les deux cas que nous rapportons, le rôle de la syphilis est exclu, après de sérieuses vérifications biologiques.

Cependant, il a été publié des observations, qui ne sont pas pour soutenir l'opinion des auteurs précédents.

— Un malade d'Harvin et Boudin présentant, outre la pupillotonie, une tâche de rétinite pigmentaire du type de celles qu'on trouve dans la syphilis.

— Dans un cas de Chavany, une syphilis héréditaire pouvait être soupçonnée, le père de la malade étant atteint d'aortite syphilitique.

— Wehrli, de Bâle, remarque une pupillotonie unilatérale. Bordet-Wassermann négatif dans le sang, mais positif dans le liquide céphalo-rachidien. Amélioration par malariathérapie.

— Lhermite rencontre une fillette de 12 ans atteinte de pupillotonie gauche, d'aréflexie tendineuse avec un Bordet-Wassermann faiblement positif dans le sang.

— Dereux, de Lille, publie le cas d'un syndrome d'Adie au complet, seul cas que nous avons relevé jusqu'ici dans les publications, avec Bordet-Wassermann positif dans le sang et le liquide céphalo-rachidien, amélioré, d'ailleurs, par le traitement.

— Nous-même nous publions dans notre troisième observation une pupillotonie unilatérale sans aréflexie tendineuse, mais avec dans le sang une réaction de Kahn faiblement positive, seul indice en faveur d'une invocation syphilitique.

En somme, deux opinions s'élèvent en face de ce problème. D'une part, le premier avis, qui repose sur des statistiques,

est logique et clinique, puisque sur 100 cas de pupillotonie il n'en existe que 4 où les réactions humorales se soient montrées positives vis-à-vis de la syphilis, d'après Alajouanine. La valeur des statistiques est incomparable en clinique.

D'autre part, le second repose sur cette constatation qui a moins de valeur certes : à savoir qu'il n'est pas une maladie capable d'altérer les dimensions et les réactions de la pupille avec la fréquence de la syphilis.

A ce propos, les observations les plus nombreuses sont celles où les renseignements concernant la syphilis sont trouvés du côté des ascendants. C'est ce qui incitait Tournay à penser qu'une syphilis héréditaire ou très atténuée peut favoriser et guider l'action d'un virus neurotrope; peut-être dans certains cas, comme chez notre malade de notre troisième observation.

Cependant, nous adopterons la conclusion de Dereux : l'existence de l'étiologie syphilitique de certains syndromes semblables à celui d'Adie ne doit pas faire oublier cette notion capitale sur laquelle ont insisté Adie lui-même et d'autres auteurs, que le syndrome n'est pas syphilitique dans la grande majorité des cas. Cette conclusion présente un grand intérêt sur la conduite à tenir en face d'un malade présentant cette affection.

D'ailleurs, tout en reconnaissant que le syndrome n'est pas d'origine syphilitique, l'étiologie en demeure toujours mystérieuse. Cette affection n'est pas une maladie mais un syndrome; à ce titre, plusieurs causes peuvent la créer, semble-t-il.

Adie pensait qu'il s'agissait d'une affection idiopathique, *sui generis*.

La plupart des auteurs supposent l'action d'un virus neurotrope qui affectionnerait particulièrement une région de l'économie, comme la syphilis peut créer le trouble d'Argyll-Robertson en se cantonnant dans un autre secteur.

D'autres ont incriminé l'encéphalite épidémique (Jaensch) comme cause infectieuse, le zona ophtalmique (Nonne), le

rhumatisme articulaire aigu (Lhermitte-Eschbach), la sclérose en plaques (Strassburger).

D'autres ont accusé le diabète (Nonne), l'alcoolisme, le trouble des sécrétions internes, parce que le syndrome s'était manifesté chez ces différents malades.

D'autres étiologies ont été envisagées comme le traumatisme crânien ou de l'œil (Roemheld-Axenfeld), une avitaminose (Lhermitte), un processus cancéreux de la base du crâne (Garcin et Kipfer).

L'apparition du syndrome d'Adie au cours de ces affections n'a que la valeur d'un fait isolé.

## CHAPITRE VIII

## DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL DU SYNDROME

Le diagnostic est le problème essentiel qui se pose devant ces malades. Ce qu'il importe d'éviter, c'est de méprendre une pupille tonique ou de porter un diagnostic de syphilis nerveuse, erreur lourde de conséquences. Il semble en effet qu'il soit sans importance pour l'avenir du sujet d'être atteint d'un syndrome d'Adie.

Le diagnostic du syndrome d'Adie se pose presque exclusivement avec le signe d'Argyll-Robertson. En effet, les modifications pupillaires rencontrées au cours d'un examen ordinaire semble représenter celles du signe d'Argyll-Robertson, de constatation plus courante que celles de la pupillotonie. La modification pupillaire qui doit attirer l'attention et doit demander un examen minutieux et complet, c'est la mydriase; dans cette affection, la pupille n'est jamais en myosis et est souvent unilatérale.

Mais en plus il y a des différences considérables entre une pupille tonique typique et le signe d'Argyll-Robertson authentique, qui sont actuellement bien définies et que nous figurons ici en reproduisant le tableau récapitulatif de Petit et Delmond.

Ainsi, si l'on prend les cas extrêmes, pupille tonique et pupille d'Argyll-Robertson s'opposent.

Plus difficile devient le diagnostic des formes incomplètes et atypiques de la pupillotonie. Ces pupilles, qui ne semblent pas toniques, peuvent très bien s'apparenter à un signe d'Argyll-Robertson. Dans ces cas, il faut faire un examen minutieux pour déceler les réactions toniques. Le contexte cli-

nique prend ici une grande importance, notamment la recherche des signes sérologiques de la syphilis.

| Caractères | de la pupille tonique | de l'Argyll-Robertson. |
|---|---|---|
| A divers examens ..... | Variabilité plus petite le matin. | Constance. |
| Présence ..... | Unilatérale, 80 %. | Bilatérale, 90 %. |
| Forme ..... | Irrégularité fréquente. | Irrégularité fréquente. |
| Dimension ..... | Mydriase. | Myosis. |
| Pupille anormale ..... | La plus grande. | La plus petite. |
| Accommodation-convergence ..... | Hésitation, puis contraction lente, ample, excessive. | Contraction rapide et complète. |
| Temps de la réponse .. | Cinq à dix secondes. | Réponse immédiate. |
| Maintien de la contraction ..... | Inconstant. | Habituel. |
| Adaptation à la lumière ..... | Le réflexe paraît aboli. | Le réflexe est aboli. |
| Réflexe consensuel .... | Idem. | Idem. |
| Séjour à l'obscurité ... | Dilatation progressive, mydriase. | Pas de dilatation. |
| Exposition subséquente. | Hésitation, contraction ample. | Pas de contraction |
| à la lumière vive .. | Excessive, maintien inconstant. | ou très faible. |
| après la convergence. | Retard, puis redilatation encore plus lente et ample. | Décontraction immédiate. |
| après occlusion énergique des paupières. | Redilatation très lente.. | Prompte redilatation. |
| Collyres mydriatiques.. | Dilatation prompte et ample. | Très minime et lente. |
| Collyre à l'ésérine .... | Myosis rapide. | Contraction |
| Réflexe sensitif (au pincement) ..... | Dilatation. | très imparfaite. Pas de dilatation. |
| Hippus ..... | Parfois observé. | Pas d'hippus. |
| Réactions humorales : sang, liquide céphalo-rachidien ..... | Absence de syphilis. | Syphilis, 60 % des cas. |

De plus, Lœwenstein, de Nyons, nous a proposé un moyen de différencier une pupille tonique d'avec une pupille syphilitique; l'épreuve à l'ésérine est positive dans Adie (contraction), et négative pour une pupille syphilitique.

Quand les troubles pupillaires accompagnent une aréflexie tendineuse des membres inférieurs par exemple, il est bien facile de parler de tabes, et s'il s'agit de sujets jeunes, de tabes hérédo-syphilitiques. Le diagnostic de syndrome d'Adie s'établira sur l'absence de tout antécédent syphilitique, sur l'absence de signes neurologiques de la série tabétique, sur l'absence de la positivité du Bordet-Wassermann dans le sang ou le liquide céphalo-rachidien, sur le caractère abso-

lument normal de la composition du liquide. Certes, il existe des cas de tabes fixé avec des réactions sérologiques normales, mais ces tabes ont donné jadis une symptomatologie tabétique. En dehors du signe d'Argyll-Robertson et de la syphilis nerveuse comme le tabes, le syndrome d'Adie ne pose pratiquement pas de problème diagnostique. Ce n'est que pour mémoire que nous signalerons :

— les polynévrites diphtériques, qui donnent une paralysie de l'accommodation d'origine centrale sans trouble des réflexes pupillaires;

— l'encéphalite léthargique, qui touche surtout la musculature externe et ne donne jamais de réaction myotonique.

## CHAPITRE IX

## TRAITEMENT

Le traitement à instituer en présence de cette affection, qui n'est pas une maladie mais un syndrome, est fonction de l'étiologie reconnue ou présumée de cette anomalie pupillaire. De cette affection nous ignorons jusqu'ici, dans la majorité des cas, sa véritable cause et sa pathogénie réelle. En face d'un tel syndrome, qui en plus est reconnu de pronostic bénin et dont les troubles présentent un caractère immuable, l'abstention thérapeutique est justifiée.

Cependant, beaucoup pensent à une infection neurotrope, et certes, dans de rares cas, l'examen révèle une infection du système nerveux concomitante; il est logique alors de traiter cette infection. L'anomalie pupillaire, qui toujours, peut-on dire, demeure immuable, ne sera en rien modifiée; mais ce traitement antifectieux par le salicylate de soude ou l'uroformine peut arrêter l'évolution ou empêcher l'apparition de troubles nouveaux.

C'est surtout l'application d'un traitement antisyphilitique qui sera discutée. En effet, bien des malades atteints en fait du syndrome d'Adie furent traités comme des syphilitiques ou des tabétiques. C'est là le grand mérite d'Adie d'avoir individualisé ce syndrome, reconnu la plupart du temps non syphilitique, où l'application d'un traitement spécifique est à rejeter pouvant, au contraire, être nocif par sa prolongation.

Mais dans les cas où les réactions humorales dans le sang ou le liquide céphalo-rachidien comme les signes cliniques

peuvent faire penser à la syphilis, il est juste de traiter ce malade comme tel, en considérant à quel stade évolutif se montre cette syphilis.

Ainsi, tant que nous ignorerons la cause véritable et la localisation exacte de ce syndrome, en présence d'un malade atteint de pupillotonie non syphilitique, la conduite à tenir par le médecin est de rassurer le malade sur la bénignité de son affection, qui, généralement, ne le gêne en rien pour vaquer à ses occupations ordinaires.

## CONCLUSIONS

Le syndrome d'Adie : myotonie pupillaire, surtout accusée pour le réflexe d'accommodation, convergence avec mydriase unilatérale variable accompagnée ou non d'aréflexie tendineuse et d'une sérologie syphilitique négative, est d'une très grande rareté clinique.

Nous pensons avec Adie, et on peut dire pratiquement avec tous ceux qui ont étudié la question, qu'il s'agit, dans l'immense majorité des cas, d'une affection non syphilitique.

Dans l'état de nos connaissances actuelles, il n'est pas possible de dire s'il s'agit, comme le voulait Adie, d'une entité nosologique particulière, *sui generis*, ou d'une infection à virus neurotrope.

La syphilis peut, dans un nombre excessivement rare de cas, reproduire le syndrome. Ces cas ne doivent être diagnostiqués, au point de vue étiologique, que sur des réactions biologiques positives.

Le syndrome pur et typique d'Adie paraît d'un pronostic bénin au point de vue évolutif local ou général.

Sauf en cas de syphilis dûment prouvée, le traitement antispécifique est complètement inutile. Toute autre thérapeutique ne paraît pas avoir d'action réelle sur la contraction pupillaire.

L'intérêt de la question réside surtout dans l'origine non syphilitique du syndrome dans l'immense majorité des cas, ce qui l'oppose très nettement au signe d'Argyll-Robertson, avec lequel il peut être confondu à un examen superficiel.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes Maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères, et, s'ils devaient apprendre la médecine ou recourir à mes soins, je les instruirais et les soignerais sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes, et si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

Vu : *Le Doyen*,
DUPÉRIÉ.

Vu, bon a imprimer :
*Le Président*,
BEAUVIEUX.

Vu et permis d'imprimer :
Bordeaux, le 4 mai 1945.
*Le Recteur de l'Académie.*
A. MARCHAUD.

## BIBLIOGRAPHIE


Adie (W.-S.). — Pseudo-signe d'Argyll-Robertson avec l'absence de réflexes tendineux, un désordre bénin simulant le tabes dorsal. *Brit. Med. Journ.*, 1931, t. I, p. 928; t. II, p. 136.

— Pupilles toniques et absence de réflexes tendineux; un désordre bénin *sui generis*, ses formes complètes et incomplètes. Brain, 1932, 1re partie, p. 98 à 113.

— Formes complètes et incomplètes du syndrome bénin caractérisé par la pupillotonie et l'abolition des réflexes tendineux. *The Brit. Journ. of Ophtalmol.*, août 1932.

Alajouanine et Morax (P.). — La pupille tonique. Ses rapports avec le syndrome d'Adie. *Annales d'Oculistique*, mars et avril 1938.

Amsler. — Pupille d'Adie. Lausanne, Group. opht. Léman, déc. 1939.

Argyll-Robertson. — Quatre cas de myosis spinal. *Edimburg M. J.*, n° 15, 1869.

Axenfeld (E.). — Accommodation tonique. *Klin. Monats. f. Augenh.*, 1919, 62, p. 59.

Barré (J.-A.) et Helle (Mlle). — Syndrome d'Adie avec bilatéralité des troubles pupillaires. *Revue neurologique*, avril 1934, t. I, p. 542.

Barré (J.-A.) et Klein (Marc). — Etude d'un cas de syndrome d'Adie. *Revue neurologique*, mars 1934, t. I, p. 590.

Baudouin et Schaeffer. — Le syndrome d'Adie. *Paris médical*, 3 oct. 1936, p. 224.

Behr (C.). — Au sujet de la réaction convergente tonique (pupillotonie. *Klin. Monats. f. Augenh.*, 1921, 66, p. 770.

Bergmark (G.). — Le syndrome d'Adie. *Acta Med. Scand.*, suppl. 89, 1938, p. 66.

Bistis. — La pupillotonie et le syndrome d'Adie. *Annales d'Oculistique*, 1939, p. 706.

Burki (Bâle). — Sur la pupillotonie. *Klin. Monats. f. Augenh.*, 99, 1937, p. 145, 168.

Chavany. — A propos d'un cas de pupillotonie. *Presse médicale*, 3 août 1935.

Coppez. — Trois cas de maladie d'Adie. Soc. belge d'ophtalmol., 28 avril 1935.

Curveilli (Jean). — Du syndrome d'Adie. Thèse Lyon, 1936.

Delmond et Petit. — *Annales médico-psychologiques*, avril 1936, p. 501.

Dereux (M.-J.) (Lille). — Soc. méd. des hôp., 16 avril 1943. *Presse médicale*, 1er mai 1943, n° 17, p. 231.

Desplanques (Jean). — Sur la pupille tonique. Thèse Paris, 1937.

Dimmer (F.). — Un cas de réaction pupillaire et des corps ciliaires toniques. *Klein. Monats. f. Augenh.*, 1911, 49, p. 332.

Donath. — *Monats. f. psychol. und Neurol.*, p. 16.

Dressler. — Syndrome d'Adie familial avec hippus. *Klin. Wochenschr.*, 16, n° 29, 17 juill. 1937, p. 1013-1017.

Fracassi et Marelli. — Syndrome d'Adie au sujet de 3 cas. *Rev. Arg. Neurol. Psychol.*, 2 juin 1936.

Garcin et Kipfer. — Réaction pupillaire tonique à la convergence et immobilité à la lumière au cours d'une paralysie unilatérale de la IIIe paire associée à une double atteinte trigémellaire. Excentration marquée et de topographie variable de la pupille au repos. Soc. de neurol., 4 juill. 1935, *Revue neurologique*, t. II, p. 198; 9 janv. 1936, *Ibid.*, 1936, t. I, p. 128.

Guillain et Sigwald. — Sur une affection spéciale non syphilitique caractérisée par des troubles pupillaires et abolition des réflexes tendineux. *Bull. de la Soc. méd. des hôp.*, 13 mai 1932, p. 720.

Guillaumat (L.). — Pupille tonique chez un spécifique. *Revue d'oto-neuro-ophtalmol.*, févr. 1938, p. 145.

Hartmann et Monier-Vinard. — Deux observations du syndrome d'Adie. *Revue neurologique*, janv. 1937, p. 68-72.

Holmes (Gordson). — Partielle iridoplégie associée à d'autres troubles du système nerveux. Soc. of the U. K., *Trans. of the Ophtalmol.*, 1931, p. 209.

Lœwenstein (O.). — L'importance de l'épreuve à l'ésérine pour le diagnostic différentiel entre le pseudo-tabes pupillotonique (Adie) et le tabes. Group. opht. Léman, déc. 1938. Anal. in *Archives d'ophtalmologie*, t. III, n° 8, août 1939, p. 725.

Magelot. — Contraction myotonique de la pupille et signe d'Argyll-Robertson. *Annales d'Oculistique*, 1911, t. CXLV, p. 258.

Moore. — The non Luctic Argyll-Robertson pupils. Soc. of U. K. *Trans. of the Ophtalmol.*, 1931, p. 203.

Morgan et Symonds. — A series of cases with onset of unequal pupils and failure of accommodation. *Guy's Hospital Reports*, vol. LXXVII, p. 13, 1927.

Nonne. — La réaction myotonique à la convergence des pupilles immobiles à la lumière. *Neurol. Centralbl.*, 1902, p. 1000.

Prot. — Deux cas de syndrome d'Adie. Soc. de neurol., Paris, 3 mars 1938.

Rothmann. — Sur la contracture du sphincter irien des pupilles immobiles. *Neurol. Centralbl.*, 1903.

Rost (Berlin). — Contribution à l'étude du syndrome d'Adie. *Monats. Psychiat.*, 97, 1937, p. 187-192.

Saenger et Strassburger. — La réaction pupillaire tonique. *Neurol. Centralbl.*, 1902, 21, p. 738 et 837.

Subirana. — Le syndrome d'Adie. *Archiv. de Neurobiol.*, 1935, t. I, p. 15-93.

Thomas (André) et Ajuriaguerra. — Association de troubles pupillaires et d'aréflexie ostéo-tendineuse. Soc. de neurol., 2 juill. 1936. *Revue neurologique*, févr. 1936, p. 78.

Tournay. — Pupille et neurosyphilis. *Bulletin médical*, 25 mai 1935.

Velter. — Réaction pupillaire myotonique. *Traité d'ophtalmol.*, t. VII, p. 25.

Weill et Reys. — Sur la pupillotonie. *Revue d'oto-neuro-ophtalmol.*, 1926, p. 433.

Bordeaux, n° 867. — Dépôt légal effectué en 1945 (2e trimestre).

23411. — Imprimeries Delmas, Bordeaux. 31.0192 — 1945.